

## Pseudo Obstrucción Intestinal en Recién Nacido Miopatía Visceral. Reporte de un Caso

Ricardo Peniche-García  
Leticia Rodríguez-Moguel

Centro Medico Las Americas

Mérida, Yucatan

**Solicitud de sobreiros:** Dr. Ricardo Peniche Garcia.  
Calle 22 No. 200, Colonia Garcia Ginerés, Mérida, Yucatan

### Resumen

**Introducción:** Las anomalías del músculo liso interesan la totalidad del tubo digestivo y puede afectar otros órganos, particularmente el tracto urinario. La miopatía visceral pertenece a un grupo de entidades clínicas caracterizadas por deficiencia en la motilidad intestinal y representa la causa más común de pseudo obstrucción intestinal primaria y su forma de presentación inicial puede semejar un cuadro de atresia intestinal. Debido a la dificultad para establecer el diagnóstico, la evolución del paciente y sobre todo la necesidad de ofrecer un pronóstico temprano decidimos comunicar éste caso.

**Presentación del Caso Clínico:** Se trata de un paciente femenino de madre joven con antecedente de padecer Síndrome antifosfolípidos y que desde el ultrasonido prenatal se le detectó hidronefrosis y megavejiga. Se tomaron Rx de abdomen apreciando estómago muy dilatado e imágenes sugestivas de atresia intestinal. Fue sometida a laparotomía exploradora encontrando obstrucción intestinal por meconio chicloso de difícil extracción.

La evolución postoperatoria fue tórpida y por no restablecerse el tránsito intestinal a los 10 días se re operó encontrando una vejiga que llegaba hasta el apéndice xifoides, escasas bridas y dilatación proximal a la anastomosis. Practicamos una segunda resección intestinal ahora con anastomosis ilio cólica y una vesocostomía cutánea. El reporte de Patología fue de Miopatía visceral tanto de pared vesical como intestinal. Nunca se reestableciera el tránsito intestinal, hasta que a los 70 días de vida falleció.

**Discusión:** El reporte de un ultrasonido prenatal con dilatación gástrica y megavejiga debe hacernos pensar en la posibilidad de éste síndrome de Megacistis, microcolon e hipoteristalsis que afecta principalmente neonatos del sexo femenino cuya presentación clínica es de una pseudo obstrucción intestinal que en términos generales no se benefician con una operación y van a requerir medidas de sostén como alimentación parenteral y cuyo pronóstico es casi siempre fatal a corto plazo aunque hay reportes de sobrevivientes de algunos años pero con muy pobre calidad de vida.

**Palabras clave:** Miopatía visceral; Pseudo obstrucción intestinal; Síndrome de Megacistis.



## Intestinal Pseudo Obstruction in Newborn Visceral Myopathy. A Case Report

### Abstract

**Background:** Abnormalities of smooth muscle interested the entire digestive tract and may affect other organs, particularly the urinary tract. Visceral myopathy belongs to a group of clinical entities characterized by deficiency in intestinal motility and represents the most common cause of primary intestinal pseudo-obstruction as initial presentation may mimic an intestinal atresia box. Due to the difficulty of diagnosis, patient outcome and especially the need to provide an early prognosis decided to communicate this case.

**Clinical Case Presentation:** This is a young mother female patient with history of antiphospholipid syndrome and suffer from prenatal ultrasound was detected hydronephrosis and megacystis. Abdomen were taken appreciating Rx dilated stomach and images suggestive of intestinal atresia. She underwent exploratory laparotomy intestinal obstruction by meconium finding difficult to extract taffy.

The postoperative course was poor and did not reestablish the intestinal transit at 10 days is finding a bladder reoperate reaching to the xiphoid, and bridles little dilatation proximal to the anastomosis. We practice a second bowel resection anastomosis now vesocostomía ilio cólica and skin. The pathology report was both visceral myopathy and intestinal bladder wall. Never re-established intestinal transit, until the 70 days of life passed

**Discussion:** The report of a prenatal ultrasound megacystis gastric dilation and should make us think about the possibility of this syndrome Megacystis, microcolon and hipoteristalsis which mainly affects female neonates whose clinical presentation is an intestinal pseudo-obstruction in general terms not benefit from an operation and will require supportive measures such as parenteral nutrition and the prognosis is almost always fatal in the short term although there are reports of survivors from a few years but with very poor quality of life.

**Index words:** visceral myopathy, intestinal pseudo-obstruction; Megacystis syndrome

### Introducción

Conocemos un buen número de enfermedades que se caracterizan por presentar alteraciones de la motilidad intestinal secundarias a defectos en la innervación de la pared.

La más representativa es la Enfermedad de Hirschsprung que se caracteriza por la ausencia total de células ganglionares en el segmento de intestino afectado y en ocasiones se presenta en el recién nacido como un cuadro de oclusión intestinal.<sup>8</sup>

Hay otra como la Displasia neuronal intestinal, en la que el número de neuronas en la pared es normal, pero no están bien desarrolladas ó se pueden considerar de mala calidad, ocasionando diferentes grados de hipoperistalsis.<sup>9</sup>

Existe otro grupo de enfermedades aparentemente menos frecuentes que también cursan con alteraciones de la motilidad intestinal, en las cuales la innervación de la pared es completamente normal.<sup>1</sup>

Los pacientes presentan anomalías del músculo

liso que afectan la totalidad de la pared del tubo digestivo y puede interesar otros órganos, particularmente el tracto urinario.<sup>1-3</sup>

La Miopatía visceral pertenece a éste grupo, se caracteriza por ausencia total de motilidad intestinal que se manifiesta como obstrucción intestinal en el recién nacido y que puede confundirse con una atresia.<sup>1,2</sup>

Representa la causa más común de pseudo obstrucción intestinal primaria,<sup>3</sup> además afecta la pared muscular vesical originando una mega vejiga.<sup>3,5</sup>

Encontramos pocas comunicaciones internacionales al respecto que lo catalogan como un síndrome en el que además puede ó no haber microcolon.

Debido a la dificultad para establecer el diagnóstico, la mala evolución de los pacientes y sobre todo la necesidad de ofrecer a los padres un pronóstico temprano, decidimos comunicar éste caso.





Figura No.1

## Presentación del Caso Clínico

Se trata de paciente recién nacido del sexo femenino producto del segundo embarazo de 37 semanas de edad gestacional, obtenida por cesárea con peso de 2300 grs.

Madre de 28 años de edad con antecedente de padecer Síndrome antifosfolípidos; un hermano con Enfermedad de Crhon y su primer hijo con labio hendido.

Por su padecimiento de fondo y por ignorar que estaba embarazada estuvo recibiendo anticoagulantes orales, Azathioprina y Ketocozol durante el primer trimestre.

Un ultrasonido prenatal al quinto mes reportó hidronefrosis y una vejiga urinaria muy dilatada. (Figura 1)

Al nacer se le apreció gran distensión abdominal con una masa central, se instala sonda vesical obteniendo 300 ml de orina clara.

En el lavado gástrico se encontró abundante liquido biliar por lo que se le toman radiografías de abdomen que muestran dilatación gástrica im-

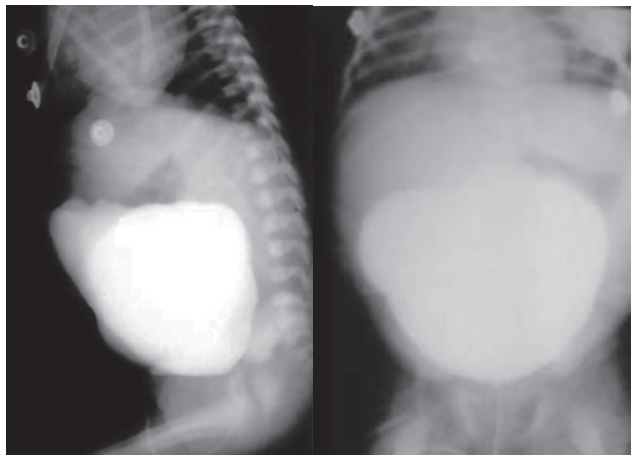


Figura No.3



Figura No.2

portante así como de asas intestinales y ausencia de aire distal. (Figura 2)

A las 24 hrs. de vida es sometida a laparotomía exploradora con la posibilidad diagnóstica de atresia de ileon.

En la laparotomía se encuentra una vejiga urinaria muy grande con paredes gruesas que hace pensar en vejiga neurogénica y un ileon muy dilatado obstruido con meconio chicloso de muy difícil extracción.

Se practica resección intestinal y previa irrigación para comprobar la permeabilidad distal se efectúa anastomosis término terminal de ileon a ocho centímetros de la válvula ileocecal.

Al cerrar la herida quirúrgica los músculos y piel lucían muy flácidos que hacían recordar a los niños con síndrome de abdomen de ciruela pasa. ( Prune- belly).<sup>8,10</sup>

El reporte de Patología fue de "Cambios compatibles con Ileo meconial".

La evolución postoperatoria fue tórpida pasando hasta 12 hrs. sin orinar por lo que ameritó sonda vesical a permanencia.

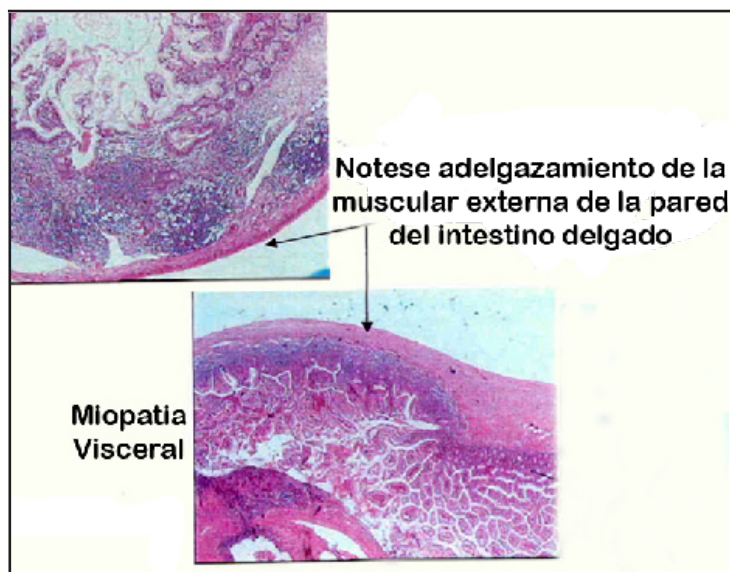


Figura No.4

Se le practicaron una urografía excretora la que a pesar de contar con placas tardías solo mostró la fase nefrográfica y una cistografía miccional que corroboró la mega vejiga sin obstrucción ni reflujo vesico- ureteral.( Figura 3)

El drenaje de material intestinal por la sonda orogástrica nunca disminuyó ni hubo evacuaciones por lo que al décimo día de postoperatorio se reintervino encontrando una anastomosis íntegra y permeable pero el ileon terminal y colon muy estrechos.

Decidimos efectuar una nueva resección y ahora una anastomosis termino-terminal ileo cólica en la parte media del colon ascendente y una vesicostomía cutánea.

Se envió biopsia de la pared vesical e intestino para estudio histopatológico.

El reporte fue de "Miopatía visceral que afecta ileon, ciego y pared vesical . El ileo meconial es secundario a la alteración miopática".(Figura 4)

En base a éste diagnóstico y por los antecedentes familiares se le practicó cariotipo que se reportó normal 46XX. (Figura 5)

La evolución postoperatoria fue tórpida a través de la sonda nasogástrica se aspiraban hasta 300 ml de material intestinal diariamente.

Se solicitó colon por enema que demostró microcolon y permeabilidad de la anastomosis ileocólica ( Figura 6)

La niña nunca tuvo una evacuación normal.

Requirió instalación de varios catéteres centrales para alimentación parenteral que se utilizó desde el nacimiento hasta los 40 días de vida en que presentó datos de colangitis con ictericia,

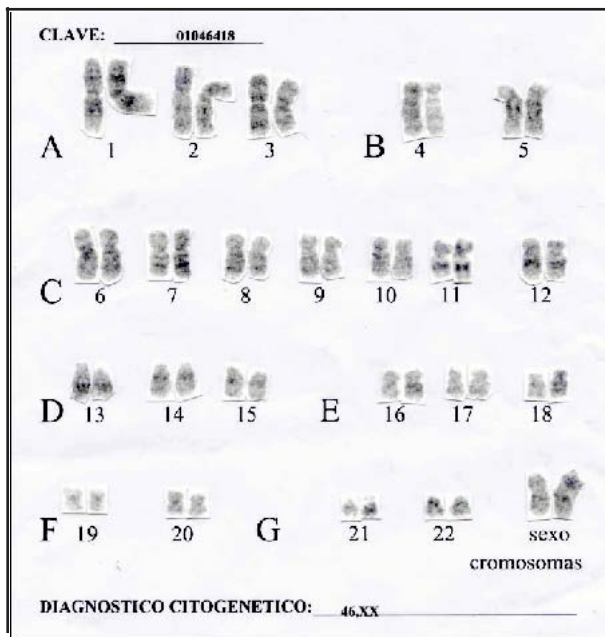


Figura No.5

con incremento de las bilirrubinas, transaminasas y fosfatasa alcalina. Se suspendió la alimentación parenteral por una semana.

Varias veces requirió de transfusiones de sangre, plasma y albúmina además de diferentes esquemas de anti microbianos.

En los últimos días de vida presentó dermatitis que se inició en el cuello cerca de la herida de la vena disección, estomatitis, edema generalizado, hepato y esplenomegalia, sangrado de tubo digestivo y prolapso de la mucosa vesical por el estoma de la cistostomía.

La niña falleció a los 70 días de vida por falla orgánica múltiple secundaria a sepsis por Pseudomona aeruginosa.

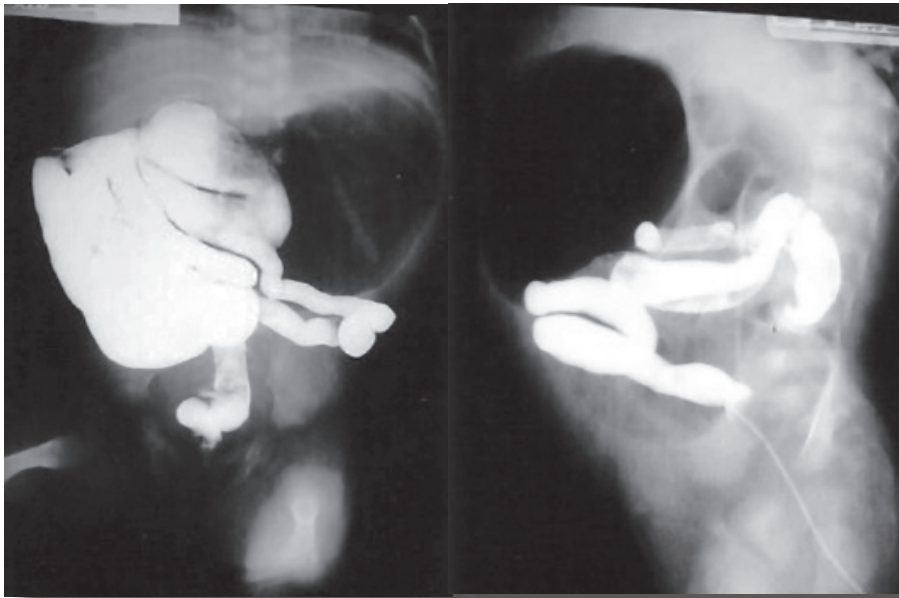
## Discusión

La miopatía visceral es un padecimiento que afecta principalmente a neonatos del sexo femenino y se caracteriza por la falta de desarrollo de la capa muscular externa de todo el tubo digestivo y puede afectar el músculo liso de otros órganos principalmente las vías urinarias.<sup>2</sup>

Esta falta de desarrollo de la capa muscular del intestino da por resultado la disminución ó total inexistencia del peristaltismo intestinal que se manifiesta clínicamente por distensión abdominal, vómitos biliares y ausencia de evacuaciones que condiciona un cuadro de pseudo obstrucción intestinal y se acom-







**Figura No.6**

pañe de dilatación gástrica muy importante así como de asas del intestino delgado proximal y por lo general hipoplasia del ileon terminal y micro colon que clínica y radiologicamente puede confundirse con una atresia intestinal.<sup>1-3</sup>

Así mismo hay dilatación severa de la vejiga y vías urinarias condicionando un mega cisto e hidro uretero nefrosis sin obstrucción a nivel de la uretra.<sup>3,5</sup>

El hallazgo de dilatación gástrica y mega vejiga en un ultrasonido prenatal nos debe hacer pensar en la posibilidad de que ese producto nazca con miopatía visceral y que desarrolle rápidamente un cuadro de pseudo obstrucción intestinal que fácilmente se confunde con una atresia intestinal.<sup>1,2</sup>

En caso de intervenirlo quirúrgicamente y no encontrar malformación anatómica, recomendamos tomar biopsias de la pared gástrica, intestinal, del colon y vejiga para establecer el diagnóstico.

Estos pacientes no se benefician con una resección intestinal ni con un procedimiento derivativo, solo se le pueden ofrecer medidas de sostén como alimentación parenteral, manejo adecuado de líquidos y electrolitos, antibióticos, controles metabólico y hematológico pero su pronóstico es casi siempre fatal a corto plazo y habitualmente fallecen de septicemia.<sup>10</sup>

Es importante hacer el diagnóstico para no someterlos a otras operaciones innecesarias y poderles dar a los padres un pronóstico y consejo genético, ya que se ha descrito un tipo de herencia autosómica recesiva, por lo que existe

la posibilidad de que a una pareja le pueda nacer otro hijo afectado por la misma enfermedad.

## Referencias

1. Fenoglio-Preiser C.M. Gastrointestinal pathology 2nd. Ed. Motility disorders, 10.5 Smooth Muscle Disorders, 619. Lippincott Williams and Wilkins 1999
2. Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Santulli TV. Megacystis-microcolon-hipoperistalsis syndrome: a new case of intestinal hipoperistalsis syndrome: a new case of intestinal obstruction in the new born: report of radiologic findings in five new born girls, Am J Roentg 1974;126:957-964.
3. Puri P, Lake BK, Gorman F, O'Donnell B, Nixon HH. Megacystis-microcolon-intestinal hipoperistalsis syndrome: a visceral myopathy. J. Pediatr Surg 1983 18:64-69
4. Ozok G, Erdener A, Herek O, Tuncyurek M, Alkanat M : Microcolon-intestinal hipoperistalsis without megacystis: uncommon form of neonatal intestinal pseudoobstruction. Eur J Pediatr Surg. 1995 Apr;5 (2): 124-7
5. Cliftci AO, Cook RC, Van Valzen D. Megacystis microcolon intestinal hipoperistalsis evidence of a primary myocellular defect of contractile fiber synthesis. J Pediatr Surg 1996 (12):1076-11
6. Makhija PS, Magdalene KF, Babu MK. Megacystis microcolon intestinal hipoperistalsis syndrome. Indian J Pediatr. 1999 Nov-Dec; 66 (6): 945-9
7. Belman A, Barry. Lowell R. King. Kramer Stephen A. Clinical pediatric urology. Fourth edition. Londres, Ma Dunitz Ltd., 2002; Vol.2: 959-960
8. Ziegler Moritz M. Azizkhan Richard G. Weber Thomas R. Operative pediatric surgery. First edition. New York, Mc Graw Hill, 2003, 617-620 , 871-885
9. Ashcraft Keith W. Murphy J. Patric. Sharp Ronald. Sigalet David L. Snyder Charles. Cirugía Pediátrica .3a.Edición en español. México. 481-82, 494-95
10. Turner Cheryl D. The Fetus .net Intestinal hypoperistalsis, megacystis and microcolon 1999-08-19-12.